Aus dem Pathologischen Institut der Universität Basel
Vorsteher: Prof. Dr. A. Werthemann

Über eine angeborene Zystenbildung der Sacral- und Gesäßgegend, wahrscheinlich infolge Persistenz des Schwanzdarmes

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der Medizinischen Fakultät der Universität Basel

vorgelegt von

Jürg Stalder
von Basel

1962

BASEL (Schweiz) S. KARGER NEW YORK

Von der medizinischen Fakultät der Universität Basel genehmigt
auf Antrag von Prof. *A. Werthemann*

Tag der Promotion:
8. März 1962

Erschienen in «Acta Anatomica,» Vol. 52, Nr. 3, pp. 215-234

Acta anat. 52: 215–234 (1963)

G. KARGER
LIBRARY
BASEL

Aus dem Pathologischen Institut der Universität Basel
Vorsteher: Prof. Dr. A. Werthemann

ÜBER EINE ANGEBORENE ZYSTENBILDUNG DER SACRAL- UND GESÄSSGEGEND, WAHRSCHEINLICH INFOLGE PERSISTENZ DES SCHWANZDARMES

Von JÜRG STALDER

Ein von uns beobachteter Fall einer Mißbildung des Enddarmes aus dem Jahre 1959 war die Veranlassung, daß wir uns mit dem Problem der Entwicklungsstörungen des Enddarmes befaßten. Eine Störung der Entwicklung eines Organs führt endlich stets zu einer Mißbildung desselben. *Schwalbe* definiert die Mißbildung folgendermaßen: «Mißbildung ist eine während der fötalen Entwicklung zustande gekommene, also angeborene, Veränderung der Morphologie eines oder mehrerer Organe, Organsysteme oder des ganzen Körpers, welche außerhalb der Variationsbreite der Spezies gelegen ist.»

Um die Mißbildungen des Enddarmes besser betrachten zu können, wird eine kurze Zusammenfassung der Entwicklungslehre dieses Darmabschnittes von Vorteil sein.

Wir betrachten einen Embryo von zirka 5 mm Länge. Die Chorda ist ausgebildet, das Neuralrohr ist vorhanden, der Canalis neurentericus, eine in frühester Embryonalzeit bestehende Verbindung zwischen Darmanlage und Rückenmarksanlage (Medullarrinne), ist bereits geschlossen. Am kaudalen Körperende besteht die Kloake, welche durch die Kloakenmembran, bestehend aus einem ektodermalen und einem entodermalen Blatt, von der Außenwelt getrennt wird. Die Kloake wird nach *Meckel* streng definiert als «ein Hohlraum oder Kanal, in welchen Blase, Geschlechtskanäle und Mastdarm münden». Von der ventralen Seite der Kloake geht der Allantoisgang aus, von der dorsalen bildet sich der nur kurze Zeit bestehende Schwanzdarm. Dieser endigt blind.

Er ist die Verlängerung der Kloake in den Schwanz des Embryo und war ursprünglich durch den Canalis neurentericus mit der Medullarrinne verbunden. Der Schwanzdarm hat bei Embryonen von 5–6 mm Länge die größte Ausdehnung und bildet sich schon beim 6,5 mm langen Embryo wieder zurück. Er schrumpft zu einem dünnen, soliden Epithelstrang zusammen, welcher von der Kloake abgeschnürt wird und zu Beginn des zweiten Embryonalmonats völlig atrophiert.

Die Kloake wird bei einer Embryonallänge von 5 mm in einen dorsalen und einen ventralen Raum geteilt, und zwar durch zwei laterale Längsfalten (sog. Urorectalfalten), die das Kloakenlumen kranial beginnend und kaudalwärts fortschreitend einbuchten. Sie verschmelzen schlußendlich in der Medianebene miteinander und bilden dann eine frontal stehende Scheidewand: das Septum urorectale.

Somit ist die Kloake jetzt, bei einer Embryonallänge von 16 mm, vollständig in einen ventralen und einen dorsalen Raum getrennt. Aus dem ventralen Teil entsteht später die Blase und die Urethra, aus dem dorsalen das Rectum. Dazwischen entwickelt sich der Douglassche Raum. Die Kloakenmembran besteht jetzt ebenfalls aus drei Teilen, nämlich aus einem kranialen Teil (Harnblase), einem mittleren Teil (primitiver Damm) und einem kaudalen Teil (Rectum).

Auf der Außenseite der Kloakenmembran findet sich die Kloakengrube. Diese wird durch ähnliche, kürzere Seitenfalten, welche ebenfalls in der Medianebene verwachsen, in eine vordere Urogenitalgrube und eine hintere Aftergrube geteilt. Die Aftergrube vertieft sich etwas und wird zur ektodermalen Rectumanlage. Die, die ektodermale und entodermale Rectumanlage trennende, Epithelmembran (ursprünglich der dorsale Teil der Kloakenmembran) reißt bei zirka 33 mm langen Embryonen ein. Der Darm besitzt nun also eine Öffnung im Bereiche des kaudalen Körperendes.

Der ektodermale Anteil bildet später das vom Plattenepithel ausgekleidete und vom Sphincter ani umgebene Vestibulum recti.

Aus der obigen Beschreibung lassen sich die Mißbildungen des Enddarmes ableiten. Zur Atresia ani, der Atresia recti und ihren Kombinationen kommt es durch Persistenz der Membran, bedingt durch das Einwachsen von Mesoderm zwischen die ektodermale und entodermale Epithellage, was nur bei Embryonen bis zu 6–7 mm Länge erfolgen kann, da später die beiden Lagen verschmolzen sind, oder durch Fehlen der Anlage des entodermalen oder ektodermalen Kloakenteils (vgl. *Töndury*). Diese Atresien brauchen uns nicht weiter zu interessieren, da sie, wie wir sehen werden, mit unserem Fall nichts Gemeinsames haben.

Durch mangelhafte Entwicklung des Septum urorectale und fehlende Verschmelzung desselben mit der Kloakenmembran kommt es zur Persistenz der entodermalen Kloake, d.h., der Darm bleibt mit dem Sinus urogenitalis in Verbindung. Es handelt sich dabei um eine reine Hemmungsmißbildung (vgl. einen von *Rathke* beschriebenen Hund).

Wenn die Kloakenmembran dabei noch zugrunde geht, entsteht eine gemeinsame Anal- und Urogenitalöffnung, die der Kloake der niederen Wirbeltiere entspricht. Entwickelt sich bei mangelnder Trennung der entodermalen Kloake in einen ventralen und einen dorsalen Anteil die Urogenitalöffnung normal, die Rectalöffnung aber nicht, so entleert sich auch der Darm durch diese ventrale Öffnung.

Meist mündet dann der Enddarm in die Pars membranacea urethrae oder beim weiblichen Individuum in das Vestibulum vulvae: Atresia ani urethralis oder Atresia ani vulvaris sive vestibularis.

Daneben wurden auch äußere Fistelbildungen des Enddarmes mit dem Damm oder dem Scrotum beobachtet, welche durch mangelhaften Verschluß einer während einer gewissen Zeit der Entwicklung bestehenden ektodermalen Rinne zustande kommen: Atresia ani cum fistula perinealis, scrotalis.

Seltener beobachtet werden ein ganz oder teilweise persistierender Canalis neurentericus oder die Persistenz des Schwanzdarmes. Im ersten Fall kommt es, bei gleichzeitigem Offenbleiben der Medullarrinne, zu einer dorsalen Darmöffnung mit Perforation des Sacrum. Im letzten Falle können abgeschnürte Schwanzdarmpartien zu faustgroßen, mit wäßriger Flüssigkeit gefüllten Zysten (Enterokystomen) anwachsen. Diese sitzen auf der ventralen Seite des Kreuz- oder Steißbeines.

Einige der oben beschriebenen Mißbildungen werden bei der Dikussion unseres Falles eine große Rolle spielen.

Bei unserem Fall handelt es sich um den als zweites Kind einer 28jährigen Mutter am 4.11.59 geborenen Knaben P. M.

Aus der Familienanamnese ist zu erwähnen, daß die Mutter im Jahre 1951 einen bis heute gesunden Knaben gebar, sowie, daß auch die genaue Kontrolle des Stammbaumes (*Rellstab*) keine Mißbildungen in den Familien ergab.

Die Schwangerschaft verlief ohne Komplikationen. Lediglich in den letzten Tagen vor der Geburt traten Beinödeme auf.

Die Geburt war leicht, eine Hausgeburt, aus zweiter HHL bei vorzeitigem Blasensprung, zehn Tage vor dem errechneten Termin. Das Neugeborene begann spontan zu atmen, die Länge betrug 49 cm, das Gewicht 3100 g.

Schon bei der Geburt wurden Schwellungen beider Gesäßbacken beobachtet, auf der linken Seite etwas stärker als rechts. Die Urinentleerung war normal, bis acht Stunden nach der Geburt fand kein Mekoniumabgang statt. Das Kind wird am 6.11.1959 vom Hausarzt mit der Diagnose «Mißbildung» ins Kinderspital Basel eingewiesen.

Die Untersuchung des kaudalen Körperendes ergab je eine zirka mandarinengroße Schwellung der Gesäßbacken von prallelastischer Konsistenz, ohne Dellenbildung beim Eindrücken. Beim Druck auf die Säcke entleert sich aus dem Anus etwas dünne, grüne Flüssigkeit und Luft. Die überdeckende Haut des Gesäßes ist gespannt, dünn und glänzend. Die Haut der unteren Extremitäten zeigt eine zyanotische Verfärbung.

Bei der rektalen Untersuchung (Dr. *Hösli*, Kinderspital) kommt man unweit vom Anus mit dem kleinen Finger nach hinten gegen links zu in einen weiten Raum. Bei der Palpation kann in diesem von außen die Fingerkuppe unter der linken Gesäßhälfte gespürt werden. Kranialwärts läßt sich der Finger bis hinter das Sacrum hinaufführen. Gegen die Medianlinie zu ist die Fortsetzung des Hohlraumsystems nach rechts zu tasten. Nach der Untersuchung wird mit Mekonium vermischte Flüssigkeit und Luft entleert, mit geringen Blutbeimengungen, bedingt durch Verletzungen bei der Untersuchung. 5 ml dieser sich entleerenden, bräunlichen, trüben Flüssigkeit können aufgefangen werden. Bei der Untersuchung dieses Saftes finden sich zahlreiche zerstörte Leukozyten und Lymphozyten, im direkten bakteriellen Ausstrich reichlich gramnegative Stäbchen, in der Kultur Colibakterien. Benzidin ist deutlich positiv, Muskelfasern finden sich keine.

Die Chromosomenuntersuchung ergibt, dem äußeren Genitale entsprechend, eindeutig männliches Geschlecht. Die Abdomenleeraufnahme zeigt, daß neben den Darmschlingen noch ein stark lufthal-

tiger Raum vorhanden ist, welcher mit den Gesäßbacken in Verbindung steht. Beim Auspressen der Luft aus dem Bauchraum füllen sich die Hohlräume in den Gesäßbacken.

Bei der Lipiodolfüllung des Rectums füllen sich auch die beiden Gesäßbackenblasen, sowie ein gegen die rechte Nierengegend reichender Sack. Deshalb wird auf einen Wanddefekt des Rectums mit Verbindung zu dem Hohlraumsystem geschlossen (vgl. Abb. 1 und Abb. 2).

Der Krankheitsverlauf kann folgendermaßen kurz zusammengefaßt werden:

4.11. Geburt (Hausgeburt).
6.11. Einweisung ins Kinderspital Basel.
7.11. Transversostomie zur Ausschaltung des unteren Colon und des Rectum.
9.11. Eröffnung der vorgelagerten Schlinge.
10.11. Massives Erbrechen mit Aspiration, massive Verschattung der rechten Lunge.
11.11. Exitus unter Zeichen der Asphyxie.

Die klinische Diagnose lautete: Steißteratom (Entodermcyste), Aspirationspneumonie.

Die Obduktion vom 11.11.1959 (S.N. 1470/59 Prof. *Werthemann*) ergab folgendes:

Leiche eines männlichen Neugeborenen von 49 cm Länge mit ziemlich stark aufgetriebenem Abdomen. Über dem Nabel findet sich eine frische Operationswunde, in welche eine Transversumschlinge mit Anus praeter-Bildung eingenäht ist. Äußerlich lassen sich keine Fehlbildungen erkennen, mit Ausnahme deutlich fluktuieren-

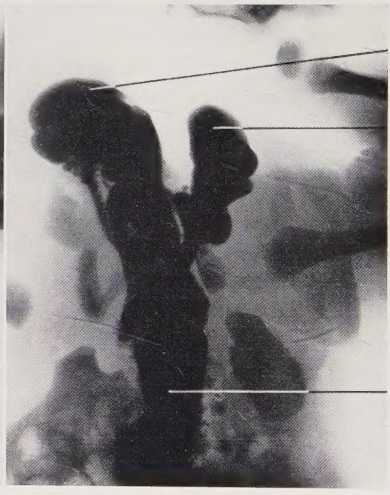


Abb. 1. Röntgenleeraufnahme in Kopftieflage. Zysten lufthaltig.
Abb. 2. Lipiodolfüllung vom Rectum aus mit Darstellung des Hohlraumsystems.

der, mandarinengroßer Vorwölbungen beider Gesäßbacken, wobei die linke etwas größer erscheint als die rechte. Die Analöffnung ist frei und gut sondierbar. Penis und Scrotum sind äußerlich o.B., die Hoden beidseits im Hodensack tastbar. Bei Eröffnung der Bauchdecken findet sich eine pralle Spannung derselben. Das große Netz ist zart, der Dünndarm erweitert mit injizierter Serosa. Die Leber liegt unter dem Rippenbogen, sie ist düsterrot. Das Zwerchfell steht beidseits im fünften ICR. Die Milz ist in richtiger Lage, mittelgroß und zart. Das Colon transversum ist an der Operationsstelle über dem Nabel befestigt, die Nähte sind in Ordnung. Der Darm ist reichlich mit galligen, weichen Kotmassen gefüllt. Neben der Harnblase, auf der rechten Seite, läßt sich retroperitonaeal ein dünnwandiges, zystisches Gebilde feststellen, welches gegen die rechte Nierengegend hinaufreicht und eine Kommunikation mit den in den Gesäßbacken neben dem Rectum gelegenen Hohlräumen und mit dem Rectum selbst erkennen läßt. Caecum, Appendix, der ganze Dünndarm mit Leber und Milz sowie der absteigende Dickdarm bis zum regulären Schnitt im Bereiche des Colon sigmoides können frei gelöst werden. Diese Darmpartien stehen nicht in Verbindung mit den retroperitonaeal gelegenen, grünlich schimmernden Zystenbildungen. Das Zwerchfell, die linke und die rechte Niere, beide Nebennieren, das retroperitonaeale Gewebe mit Aorta und Vena cava inferior, Harnblase, Hoden und Penis, sowie die Haut des Dammes und der Gesäßbacken werden mit den in beiden Gesäßbacken gelegenen Zysten und mit der in die rechte Nierengegend reichenden Erweiterung derselben herauspräpariert und sofort als Ganzes in Formol fixiert. Das Herz ist stark dilatiert und zeigt regelrechte Anordnung der Kammern und Gefäße. Das Foramen ovale ist offen, der Ductus Botalli offen, aber eng. Die rechte Lunge ist dreigelappt, die linke zweilappig. Beide Lungen sind gebläht, die Pleuren sind spiegelnd. Die Oberfläche ist buntfleckig, hellrot- bis dunkelrotblau gefärbt. Auf Schnitt zeigen die Oberlappen und der rechte Mittellappen hellrotgraues Parenchym. Es ist dieses mäßig saft- und blutreich, gut lufthaltig. In den hilusnahen Bezirken der beschriebenen Lappen liegen stecknadelkopfgroße, gelblichweiße Herdchen. Dieselben sind in den beiden Unterlappen wiederum hilusnahe und in Umgebung der aufgeschnittenen Bronchien bis linsengroß vorhanden und liegen in einem düsterroten, saft- und blutreichen Parenchym. Der Luftgehalt ist vermindert. In der Speiseröhre findet sich etwas galliger, gelblich-bräunlicher Schleim. Dieser gleiche, etwas zähe, leicht braun-gelbe Schleim findet sich auch in der Trachea und in den Stammbronchien. Nach unten zunehmend ist die Schleimhaut der Trachea diffus gerötet.

Der Magen ist mittelweit, seine Schleimhaut düsterrotgrau, leicht schleimig belegt. Das Duodenum ist unauffällig, der ganze Dünndarm weit, die Schleimhaut grau-rot. Einige tiefere Ileumschlingen zeigen untereinander geringe, leicht lösliche Verwachsungen. Das Colon ascendens ist weit, im Bereiche der Flexura coli lienalis ist der Dickdarm mit der Haut anastomosiert. Die Anastomose mißt 1:0,5 cm und ist doppelläufig, gut sondierbar. Die Schleimhaut ist im Bereiche des ganzen Darmes zart, im Dickdarm und in den unteren Dünndarmschlingen liegt breiiger, gelb-grüner Kot. Die Appendix mißt 2 cm und ist gut durchgängig. Das Pankreas ist zart, gelbrötlich, feingelappt. Die großen Gefäße zeigen keinerlei Abnormitäten. Die Gefäßversorgung der Organe ist unauffällig. Die Wirbelsäule ist, auch im Röntgenbild, richtig angeordnet und dem Alter entsprechend. Insbesondere zeigt sie keine Beziehungen zu den in den Gesäßbacken gelegenen Zysten.

Bei der Untersuchung am oben beschriebenen, fixierten Präparat zeigen beide

Nieren deutliche Renculifurchung. Die linke mißt 4,5:2,5:2,5 cm, die rechte 5:2,5:2,5 cm. Die Nierenbecken sind mittelweit, die Wand zart. Die Ureteren sind schlank und in Einzahl vorhanden. Der linke Ureter läßt sich bis zum Ostium frei präparieren und mißt 6 cm. Der rechte Ureter läßt sich vom Nierenbecken aus 2,5 cm weit frei präparieren. Von dort an verläuft er in der Hinterwand der bis gegen die rechte Niere reichenden sackartigen Erweiterung der beiden in den Gesäßbacken liegenden Zysten. Der Ureter läßt sich auf seiner ganzen Länge gut sondieren. Die Wand ist intakt, es finden sich keinerlei Kommunikationen mit der sackartigen Erweiterung. Die Harnblase ist länglich, ihre Schleimhaut zart, beide Ostien sind gut sondierbar. Sie ist 4:2:1,5 cm groß. Die Urethra ist mittelweit. sie läßt sich frei sondieren, der Penis ist unauffällig, die Hoden sind knapp haselnußgroß und im Scrotum gelegen.

Der Anus ist äußerlich o.B. Knapp 1 cm oberhalb desselben stößt man bei der Präparation auf eine im Bereiche der linken Gesäßhälfte gelegene längsovale, 4:3:2 cm messende Zyste. Diese grenzt direkt an die äußere Haut des Gesässes an. Die Innenseite der Wand besteht aus membranartigem, nekrotischem Gewebe. Sie läßt stellenweise seichte, wenig tiefgreifende Defekte erkennen. Außen wird sie

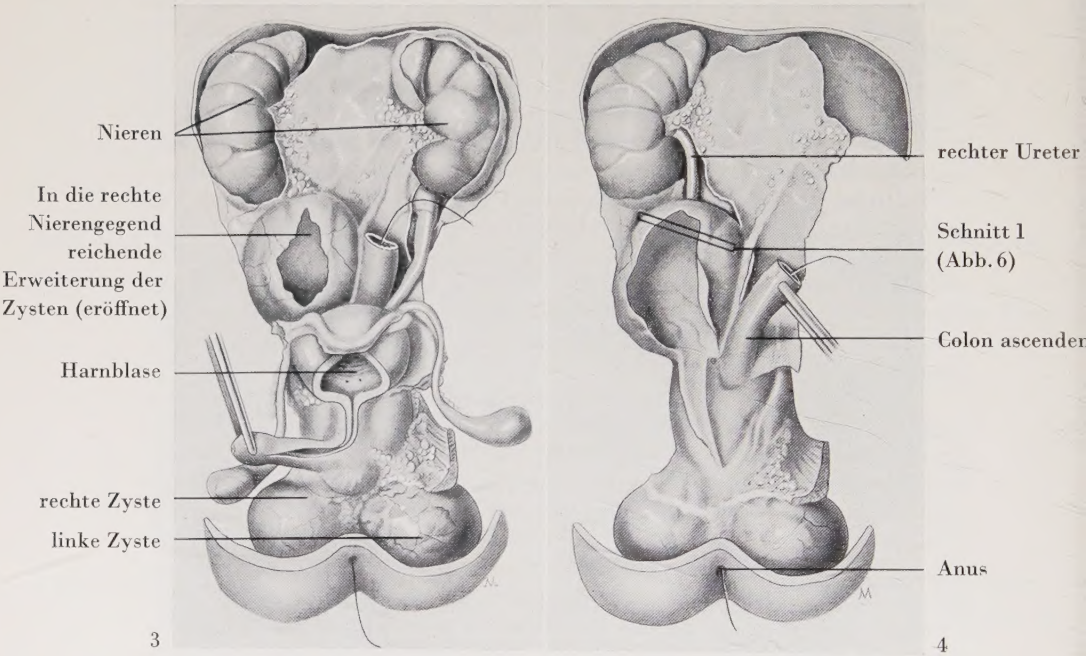


Abb. 3. Ansicht des Präparates von vorn.
Abb. 4. Ansicht von ventral, 2. Schicht nach Wegpräparation von Penis, Harnblase, Hoden, li. Niere, li. Ureter.

durch ein derbes, bräunliches Bindegewebe begrenzt. Der Übergang in das Gewebe des Beckenbodens erfolgt kontinuierlich. Medial vorne, im unteren Bereich der Zyste, mündet vom Anus her der Darm und verliert sich darin. Vorn, medial, oben findet sich die längsovale 10:5 mm messende, frontal stehende Mündung des Colon descendens. In diesem Bereich findet sich auch eine 1 mm breite, rundliche Verbindung zur gleich gebauten, 2:2:2 cm messenden Zyste der rechten Gesäßbacke. Von der linken Zyste ausgehend findet sich eine retroperitonaeal gelegene Erweiterung nach kranialwärts, welche das Colon descendens und dessen Öffnung in die Zysten umscheidet, somit eine direkte Verbindung mit demselben zeigt, und die 2 cm unterhalb der rechten Niere gelegene, längsstehende, 1,5:3:4 cm messende zystische Vorwölbung bildet. In den unteren Teilen zeigt dieses Gebilde gleichartige Wand wie die Zysten, im oberen Teil ist diese dünn, durchscheinend und von Peritonaeum bedeckt. Die in der rechten Gesäßhälfte gelegene Zyste zeigt vorne, medial oben, eine feine, 2 mm messende direkte Verbindung zur beschriebenen, retroperitonaeal gelegenen, sackartigen Ausweitung (vgl. Abb. 3, 4 und 5).

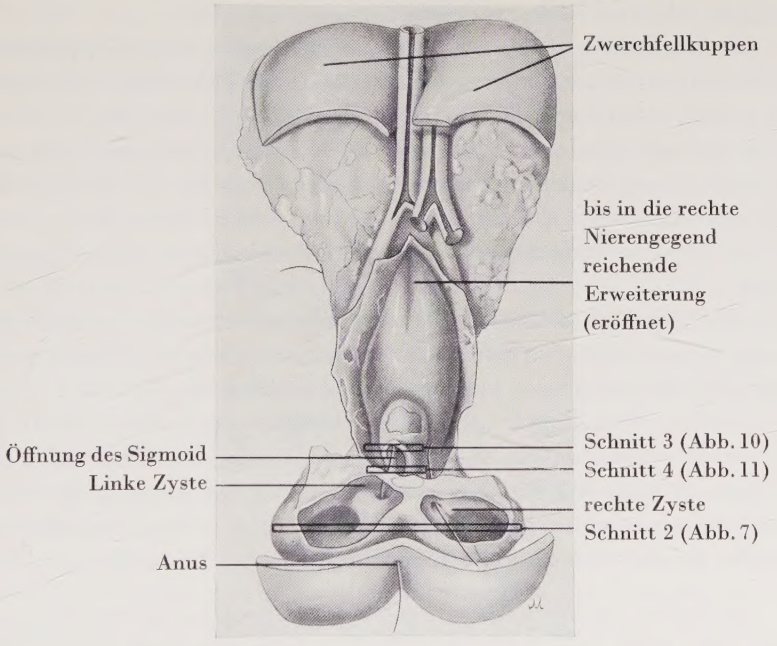


Abb. 5. Ansicht von dorsal. Die beiden Säcke sind eröffnet. Drain im Dickdarm und in der Verbindung zwischen re. Zyste und sackartiger Ausweitung.

Die bei der Sektion erhobenen Befunde können also folgendermaßen zusammengefaßt werden: Reifer männlicher Neonatus, ohne Anomalien, mit Ausnahme zweier in den Gesäßbacken gelegener manderinengroßer Zysten, wobei die linke etwas größer ist als die rechte. Von diesen ist die linke mit dem Analteil des Rectums und mit dem Colon sigmoides in Verbindung und zeigt eine feine Öffnung zu der rechts gelegenen Zyste. Durch das Becken, bis in die Gegend des rechten unteren Nierenpols reichend, ist dieses Hohlraumsystem von der linken Zyste aus sackartig erweitert. Es besteht auch eine feine direkte Verbindung zwischen dieser sackartigen Erweiterung und der in der rechten Gesäßbacke gelegenen Zyste. Die Zysten zeigen zu den übrigen Organen dieser Körperregion keine Beziehungen, mit Ausnahme der oben beschriebenen Verbindungen mit dem Enddarm. Insbesondere sind Wirbelsäule und Becken, der Damm, das Urogenitalsystem und die unteren Extremitäten völlig unauffällig und unabhängig davon.

Die Wand der Zysten ist dünn, sie zeigt keinen organischen Aufbau, die Innenseite ist mit nektrotischem Material belegt. Der bis in die rechte Nierengegend reichende Sack ist unter dem Peritonaeum gelegen, dünn und durchscheinend.

Ferner fanden sich ein Status nach Anlegung eines doppelläufigen Anus praeternaturalis durch Einnähen des Colon transversum in die vordere Bauchwand mit leichter fibrinöser Peritonitis, leichtem Ileus, und als unmittelbare Todesursache Zeichen von Erbrechen und Aspiration von Mageninhalt in die Speiseröhre und in die Lungen mit fleckigen Aspirationspneumonien und leichtem Emphysem.

Die *makroskopische* pathologisch-anatomische Diagnose lautete somit:

«Kongenitale Mißbildungen: fragliche entodermale Sackbildungen in Kommunikation mit dem Rectum, von den Gesäßbacken aus durch das Becken in den rechten Nierenraum reichend.

Zeichen von Aspiration und Erbrechen von Mageninhalt in Speiseröhre und Lungen. Fleckige Aspirationspneumonie und Emphysem. Allgemeine starke Stauung. Status nach Anlegung eines Anus praeter durch Einnähen des Colon transversum oberhalb des Nabels. Leichte fibrinöse Peritonitis und leichter Ileus.»

Die *histologische* Untersuchung von Milz, Nebenniere, Schilddrüse, Niere und Leber ergibt außer einer starken passiven Hyperämie aller dieser Organe keine pathologischen Befunde. Insbesondere ist die Leber ausgereift, das Parenchym ist frei von Verfettung. Die Lungen zeigen in allen Lappen eine starke eitrige Bron-

chitis und Bronchiolitis. Stellenweise erkennt man das Durchbrechen der eitrigen Entzündung durch die Bronchialwand mit Bildung von herdförmigen, z. T. konfluierenden und abszedierenden Pneumonien. Die Alveolarwände sind verdickt, große Gebiete sind atelektatisch. In Umgebung der Bronchopneumonieherde finden sich ausgedehnte Blutungen ins Parenchym und Anschoppung der Alveolen mit Erythrozyten, Entzündungszellen und desquamierten Alveolarepithelien. In allen Schnitten finden sich in einzelnen Alveolen deutlich erkennbare Gallefarbstoffpartikelchen. Die größeren Bronchien sind mit Schleim, Zelldetritus und Bakterienhaufen angefüllt. Die Pleuren sind zart.

Das Colon auf Höhe des linken unteren Nierenpols zeigt intakte Wandschichten. Das submuköse Stützgewebe ist leicht bindegewebig verdickt. In der Serosa erkennt man eine chronische, proliferierende Entzündung. Das Gewebe ist im ganzen locker gebaut. Es finden sich Hämosiderinablagerungen, die Gefäße sind hyperämisch. Dieser Befund ist auf der medialen Seite am stärksten.

Hier grenzt das Colon an die, gegen den rechten Nierenpol reichende, sackartige Ausweitung der in den Gesäßbacken gelegenen Zysten (vgl. Abb. 3).

Die auf gleicher Höhe vorgenommene histologische Untersuchung dieser retroperitonaeal gelegenen Ausstülpung zeigt eine Wand, welche, von außen nach innen, zuerst durch ein proliferierendes, fibroblastenreiches Bindegewebe gebildet wird, mit deutlicher Hyperämie der Gefäße. Zwischen den Zellen finden sich feinschollige, gelbliche und bräunliche Pigmentkörnchen. Einzelne davon färben sich bei der Eisenfärbung deutlich blau. Bei den anderen dürfte es sich um Gallepigment handeln. Die folgende Schicht ist nekrotisch, homogen eosinophil gefärbt, die Gewebsstruktur nur noch schattenhaft zu erkennen, mit reichlich diffus verteilten Kerntrümmern. Die innerste Schicht besteht aus Fibrin mit zahlreichen, teilweise zerstörten Granulozyten und Rundzellen. Hier findet sich reichlich hellgelb-braunes feinkörniges Pigment. Die Öffnung des Hohlraumes entspricht der auf Abb. 4 sichtbaren, ventral gelegenen, und wurde zur besseren Darstellung bei der Präparation angelegt (vgl. Abb. 6).

Die beiden in den Gesäßbacken gelegenen Zysten zeigen den gleichen histologischen Aufbau. Auch hier fehlt jeglicher organische Aufbau, es findet sich keine Muskulatur und kein Epithel. Es handelt sich um Abszeßmembranen, welche innen von Fibrin und nekrotischen Zellen belegt sind. Außen, im umgebenden Gewebe, ist eine chronische, proliferierende Entzündung zu erkennen (vgl. Abb. 7). Zur topographischen Orientierung sei auf das Detail aus Abb. 7, Abb. 8, hingewiesen: wir befinden uns hier auf Höhe der Analregion, im Darm

erkennt man das regelmäßige Zylinderepithel des Dickdarmes, welches in das Plattenepithel des Anus übergeht. Es ist gut zu erkennen, daß die Darmwand hier vom Entzündungsprozeß nicht zerstört wird. Die Muskelschichten sind gut erhalten. Sie grenzen jedoch unmittelbar an die Wand der beiden Höhlenbildungen (vgl. Abb. 9).

Auf Abb. 11 ist der unterste Teil der ovalen Öffnung des Colon sigmoides zu erkennen. Es ist dies die Mündung dieses Darmteiles in

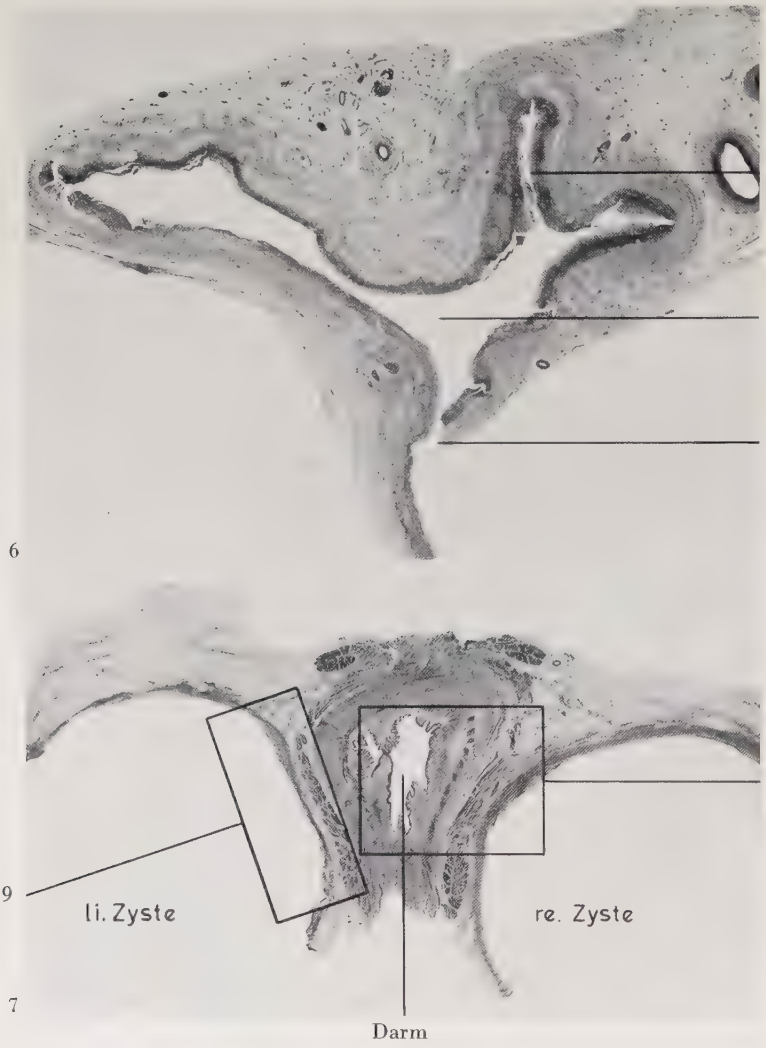


Abb. 6. Schnitt 1 (vgl. Abb. 4) – *Abb. 7.* Schnitt 2 (vgl. Abb. 5)

die linke Zyste und in die sackartige, gegen die rechte Nierengegend reichende Erweiterung derselben. Auf diesem Übersichtsschnitt ist auch die feine Verbindung zwischen der linksseitigen, etwas größeren, und der rechten, etwas kleineren Zyste gut zu erkennen. Im Unterschied zu den Zysten läßt der Darm noch einen organischen Bau erkennen. Die längs- und querverlaufenden Muskelschichten sowie

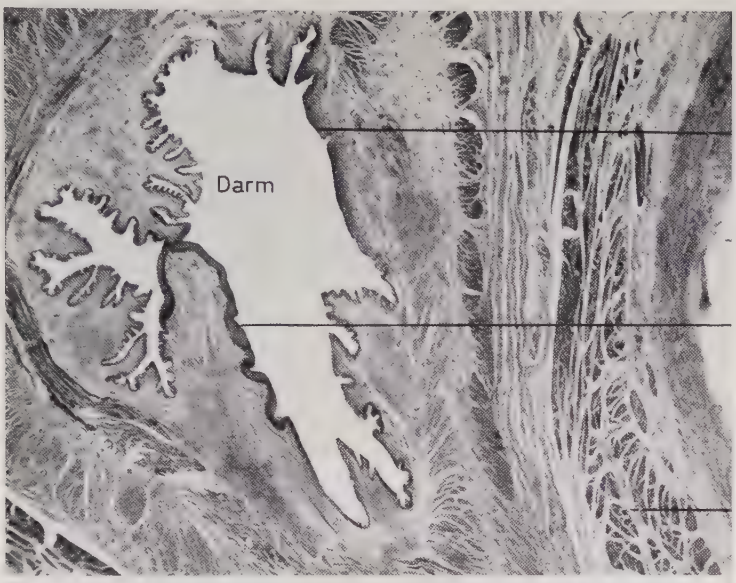
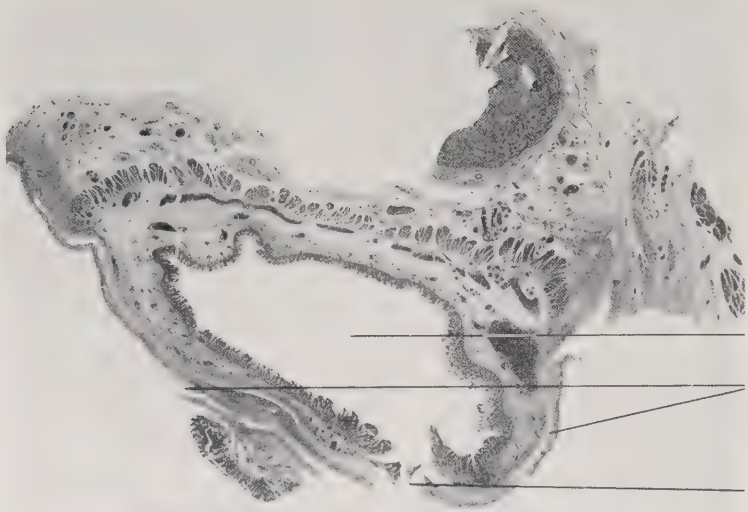
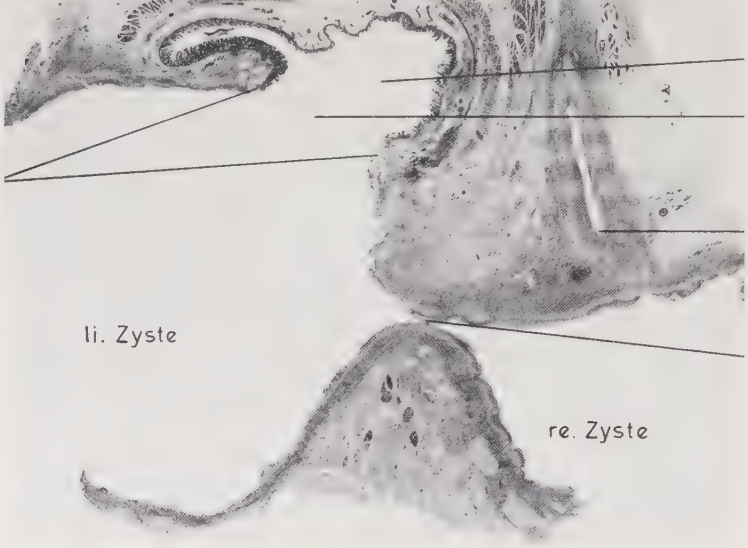


Abb. 8. Detail aus Abb. 7. – *Abb. 9.* Detail aus Abb. 7.

Reste des Zylinderepithels sind vorhanden. Allerdings sind die Wandschichten sehr stark von einer rezidivierenden Entzündung durchsetzt. Diese hat die Wand stellenweise deutlich zerstört. Die Zerstörung nimmt bis in die Gegend der Perforationsstelle kontinuierlich zu. Der Übergang des Darmes mit seinen teilweise noch erhaltenen Wand-



10



11

Abb. 10 und *11*.

schichten in die Zysten ohne einen organischen Aufbau erfolgt allmählich. Im mittleren Teil des Bildes, rechts, oberhalb der rechten Zyste, ist im Schnitt der feine Verbindungsgang von der rechten Zyste zu der sackartigen, in die rechte Nierengegend reichenden Erweiterung getroffen.

Auf dem Schnitt ist die starke passive Hyperämie mit den ausgedehnten Blutungen ins Gewebe auffällig. Diese dürften durch den bei der Rectaluntersuchung anstoßenden Finger hervorgerufen worden sein. Die Öffnung des Colon sigmoides in ihrem oberen Teil, also im Bereich, welcher mit der sackartigen Erweiterung in direkter Verbindung steht, zeigt den gleichen Befund wie der untere Bezirk der Öffnung. Die Darmwandschichten sind zu erkennen, jedoch stark von einer Entzündung durchsetzt und teilweise zerstört. Der Übergang in den Sack erfolgt auch hier kontinuierlich durch die allmählich stärker werdende Entzündung und Zerstörung der Darmwand. Auf dem Schnitt ist gut zu erkennen, wie der Sack das Colon umscheidet (vgl. Abb. 10).

Zusammenfassend kann festgestellt werden, daß die beiden Zysten und die Ausweitung gegen die rechte Niere gleich aufgebaut sind, und daß die Wand nirgends einen organischen Aufbau erkennen läßt, sondern überall durch eine mit Fibrinmassen belegte Abszeßmembran aus proliferierendem Bindegewebe mit Rundzellinfiltraten und einzelnen Granulozyten gebildet wird. Es finden sich darin zwei Arten von Pigment, Hämosiderin und Gallepigment, nebst einer starken Hyperämie der Gefäße und frischen Blutaustritten ins Gewebe.

Bei dem Versuch einer Abklärung und Einteilung unseres Falles müssen folgende Mißbildungsgruppen des kaudalen Körperendes, welche alle eine Beteiligung des Enddarmes einschließen, oder zumindest einschließen können, berücksichtigt werden

1. Kloakenmißbildungen, Atresien
2. Teratome oder Doppelbildungen
3. Reste von embryonalen Organen
4. Angeborene Tumoren

1. Die Kloakenmißbildungen

Daß es sich bei dem von uns beobachteten Fall nicht um eine Kloakenmißbildung handeln kann, wird durch die Aufzählung der wichtigsten Charakteristika dieser Mißbildungsart klar, Nach *Tobeck* müssen bei Kloakenmißbildungen folgende vier Punkte erfüllt sein:

a) Die Hypertrophie des Mesoderms im Bereiche der Kloakenmembran führt zu einem partiellen oder totalen Verschluß des Anus und zur abweichenden Gestaltung der äußeren Geschlechtsteile (vgl. auch *Töndury*).

b) Die Verlangsamung und Hemmung des Wachstums der knapp darüberliegenden Organe bedingt ungewöhnliche Verbindungen und eventuellen Verschluß derselben.

c) Die Hypertrophie und das übermäßige Wachstum von darüberliegenden Organen ergibt Vergrößerungen der Blase, der Ureteren, ungewöhnliche Lage ihrer Mündungen und partielle Erweiterung von Mastdarm, Scheide, Uterus.

d) Eintritt von Blut in die vergrößerten Organe.

Die Kloakenmißbildungen des Menschen sind keine reinen Hemmungsmißbildungen. Nach der Definition von *Keibel* müssen solche in einer Form auftreten, welche einem regelmäßig durchlaufenen Embryonalstadium entspricht (*Tobeck*). Es sind bei den Kloakenmißbildungen jedoch zwei Vorgänge maßgebend: 1. Das Bestehenbleiben der Kloake und 2. die sich meist auf ungewöhnliche Art abspielende Weiterentwicklung der an der Kloake beteiligten Organe (vgl. dazu *Töndury*, *Loustalot*).

2. Die Teratome oder Doppelbildungen

Nach *Ahlfeld* (*Schwalbe*) handelt es sich um Sacralparasiten bei allen größeren Sakraltumoren, die nicht mit dem Rückenmarkskanal zusammenhängen, auch wenn keine Teile in ihnen enthalten sind, die mit Bestimmtheit auf einen zweiten Fetus deuten.

Dies würde zweifellos für unseren Fall zutreffen. Uns scheint jedoch die Grenze zu weit gezogen, und wir möchten erst dann mit Sicherheit von einem Sacralparasiten bigerminaler Natur reden, wenn sich Organteile in demselben finden, welche sich am unteren Stammesende nicht bilden können. Vergleiche dazu *Tilmans* (zit. nach *Kornitzer*):

«Stets ist für die Annahme einer Doppelbildung der Nachweis nötig, daß die betreffenden Organe, Organanlagen oder Organteile sich an heterogenen Stellen des Autositen finden, wo sie unter normalen Verhältnissen sich nicht ausbilden können.»

3. Die Reste von embryonalen Organen

Nach *Ritschel* gibt es Tumoren der Sacralgegend, die weder als Intrafötation, noch als Dermoide schlechtweg aufgefaßt werden kön-

nen. Sie enthalten Zysten verschiedener Gestalt und Zusammensetzung und verschiedenen Inhalts. In ihren Wandungen und in den sie trennenden Gewebsmaßen finden sich histologisch Gewebe, deren Herkunft sich zwangslos auf die dieser Körperregion eigenen fetalen Rudimente zurückführen läßt. Sie sind Abkömmlinge des fetalen Neural- oder Darmrohres oder der Wirbelsäulenanlage.

Zur Beurteilung der Entwicklungsstörungen des Enddarmes muß vor allem die ganze oder teilweise Persistenz des Canalis neurentericus, des Schwanzdarmes oder beider zugleich berücksichtigt werden. *Bruns* beschreibt fünf Fälle von «Teratomen» der Sacralgegend und versucht diese weiter zu unterteilen. Er führt drei davon auf Abkömmlinge des postanalen Darmabschnittes zurück. Es handelt sich dabei einmal um eine einfache, mit Endothel ausgekleidete Zyste und zweimal um multiple Kystome, welche von kubischem und zylindrischem Epithel ausgekleidet sind. Einen dieser Sacraltumoren leitet er vom Canalis neurentericus ab. Hierbei handelt es sich um Zysten, welche Gliagewebe in ihrer Wand enthalten. Den letzten Fall zählt er zu den Teratomen.

Es erscheint vielleicht unwahrscheinlich, daß solche, relativ hoch gelegene Zysten vor dem Sacrum oder Kreuzbein vom Schwanzdarm oder vom Canalis neurentericus herstammen könnten, da diese Gebilde ursprünglich, wie das ganze Schwanzgebiet, kaudal von der Aftermembran gelegen sind. Es steigt jedoch in der Ontogenese der Schwanzdarm allmählich kranialwärts, bedingt durch die starke Entwicklung der hinteren Extremitäten. So liegen die Reste des Schwanzdarmes schlußendlich hinter dem Rectum.

R. Meyer findet bei seinen embryologischen Arbeiten über das kaudale Körperende Gebilde, welche er auf Reste des Schwanzdarmes zurückführt:

a) bei einem 15 mm langen Schweinsembryo Epithelinseln im Schwanze dicht vor den Wirbelkörpern und eine andere näher dem Rectum, zwischen Darm und Wirbel.

b) bei einem 8 cm langen, weiblichen menschlichen Embryo vier Epithelinseln, dabei zwei dorsal und zwei ventral vom Steißbein gelegen. Die dorsalen leitet er von Resten des Spinalkanals ab, die ventralen von Resten des Schwanzdarmes.

c) bei einem 15 cm langen, weiblichen menschlichen Fetus eine Plattenepithelzyste an der ventralen Seite des Steißbeines. *Meyer* sieht darin Reste des Schwanzdarmes aus der Nähe seines Überganges in den Canalis neurentericus.

Bei den eben zitierten Fällen ist zu bemerken, daß außer den Zystenbildungen keinerlei andersartige Mißbildungen festgestellt werden konnten.

In der Literatur fanden wir bei *Middeldorpf* die Möglichkeit, daß Reste des Schwanzdarmes für Tumoren des unteren Körperendes verantwortlich sein könnten, zum ersten Mal ausführlich diskutiert Es handelt sich bei dem dieser Arbeit zugrunde liegenden Fall um einen Tumor zwischen Sacrum und Rectum, der bis gegen die Scheide reicht. Histologisch besteht diese Geschwulst aus einem von Darmschlingen gefüllten Lipom. Die Schlingen sind ohne Zusammenhang mit dem übrigen Darm. Zur Stützung seiner Theorie erwähnt *Middeldorpf* als analoge Vorkommnisse das Persistieren oder nur teilweise Obliterieren des Ductus omphalomesentericus mit Ausbildung einer Ileumfistel oder eines Meckelschen Divertikels, oder die Beobachtung von Halsfisteln oder Kiemengangsfisteln als Reste von embryonalen Organen.

4. Die angeborenen Tumoren

Die angeborenen Tumoren dieser Körperregion sind vor allem Lipome und auch als solche leicht zu erkennen. Sie brauchen deshalb bei der Abklärung unseres Falles nicht ausführlicher behandelt zu werden.

Beim Versuch, unseren Fall in eine der obigen Gruppen einzuteilen, fällt vor allem erschwerend ins Gewicht, daß auch bei der serienmäßigen Untersuchung keine der Zysten an irgendeiner Stelle eine epitheliale Auskleidung, glatte Muskelfasern oder Zeichen eines organischen Aufbaus erkennen läßt. Es erhebt sich somit die Frage, ob diese Zysten nie einen solchen Aufbau gezeigt haben, oder ob ein solcher einmal vorhanden war und im Verlaufe der Zeit zerstört wurde. Im ersteren Falle müßte angenommen werden, daß eine Perforation des Rectums als erstes bestand, und daß durch den Austritt von Darminhalt zu einem frühen fetalen Zeitpunkt sich dieses Hohlraumsystem hätte bilden können. Dies erscheint jedoch sehr unwahrscheinlich, da nirgends Beobachtungen gefunden werden konnten über spontane Darmperforationen oder Darmmißbildungen mit Perforationen im Rectumgebiet ohne traumatische Einwirkungen. Auch wäre der im Darm herrschende Druck kaum genügend, um solche große Zysten hervorzurufen, zumal ja der Anus richtig ausgebildet und gut durchgängig war. Eine primäre entzündliche Genese kommt ebenfalls

nicht in Frage, da zur Zeit der Ausbildung der Öffnungen und Zysten der Darminhalt sicher steril war.

Uns erscheint die zweite Möglichkeit, nämlich, daß es sich um präformierte, kleine, mit Epithel ausgekleidete Zysten handelt, viel wahrscheinlicher. Möglich auch, daß ursprünglich nur eine solche Zyste vorlag, und daß diese durch Größerwerden die jetzige Form erhielt. Durch Epithelabschilferungen oder auch durch starke Schleimproduktion im Falle einer zylinderzelligen Zystenauskleidung wäre es dann zu einem erhöhten Druck im Hohlraumsystem mit Zerstörung der Wand und Ausweitung der ursprünglich kleinen Zysten gekommen. Eine ähnliche Beobachtung über eine solche Drucknekrose fand sich in einer Arbeit über den Fall einer persistierenden Kloake, wo die Kloakenwand nur noch aus muskulären Schichten und Nekrosen der oberflächlichen Wandschichten mit geringen Resten von mehrschichtigem Epithel bestand. Die Wandnekrosen wurden vom Verfasser (*Martius*) auf Druckgeschwüre, bedingt durch den Druck von Mekoniummassen auf die Wand des nach außen abgeschlossenen Hohlraumes, zurückgeführt. Durch den erhöhten Druck läßt sich nicht nur die Zerstörung der ehemaligen Wandschichten sondern auch die Erweiterung der Zysten retroperitonaeal gegen die rechte Nierengegend hin erklären. Somit wäre also auch die Verbindung der Hohlräume mit dem Rectum erst sekundärer Natur. Sie wäre durch Übergreifen der Nekrose auf die Darmwand entstanden. Post partum führte schlußendlich die Verunreinigung mit Colibazillen noch zur bakteriellen Infektion des schon bestehenden Hohlraumsystems.

Der Lage nach würde es sich bei den praeformierten Zysten, die zwischen Rectum und Sacrum gelegen sind, am ehesten um Reste des Schwanzdarmes handeln, entsprechend den Zysten und Epithelinseln bei den oben zitierten Beobachtungen von *Meyer*.

Es kann jedoch nicht restlos von der Hand gewiesen werden, daß es sich möglicherweise um eine zystische Geschwulst bigerminaler Natur, ebenfalls mit sekundärer Zerstörung, handeln könnte. Beweisen könnte man jedoch eine solche Genese nur, wie oben erwähnt, durch den Nachweis von Organteilen oder -anlagen, welche am unteren Stammesende nicht vorkommen. In der genauen stufen- und serienmäßigen Untersuchung der ganzen Glutaeal- und Sakralgegend konnten jedoch keinerlei diesbezügliche Anhaltspunkte gefunden werden. Differentialdiagnostisch kann auch nicht verwertet werden, daß keine andersartigen Mißbildungen nachgewiesen werden konnten.

Unseres Erachtens handelt es sich also am ehesten um eine Persistenz von Resten des Schwanzdarmes mit sekundärer Wandzerstörung durch Drucknekrosen, mit Ausweitung der Zysten und Perforation in den Darm im Bereiche des Rectums mit späterer Infektion durch Colibazillen.

Zusammenfassung

Einer kurzen Zusammenstellung der Entwicklungslehre des Enddarmes folgt die Beschreibung eines von uns im Jahre 1959 im Kinderspital Basel beobachteten Falles. Es handelt sich dabei um einen männlichen Neugeborenen mit je einer mandarinengroßen, fluktuierenden Sackbildung in den beiden Gesäßbacken mit Kommunikation mit dem Rectum und sackartiger Ausweitung derselben gegen die rechte Nierengegend hin. Zwischen den beiden Zysten besteht ebenfalls eine feine Verbindung. Histologisch fehlt jeglicher organische Aufbau. Die Zystenwand und die Wand der sackartigen Erweiterung bestehen aus Abszeßmembranen. Die folgende Diskussion der Mißbildungen des Enddarmes läßt es am wahrscheinlichsten erscheinen, daß es sich dabei um zystische Reste des Schwanzdarmes mit Drucknekrosen der Wand und starker Erweiterung der Zysten mit Perforation ins Rectum handelt.

Summary

The description of a case observed by us in the year 1959 at the Children's Hospital of Basel follows a short summary of the development of the terminal gut. The case discussed was a male new-born with a tangerine sized, fluctuating sack formation in both buttocks with a cummunication to the rectum. A sack-like extension of the same pointed toward the region of the right kidney.

A fine connection existed also between both cysts. Histologically, no organic construction could be seen. The walls of the cysts and the sack-like extension consisted of abscess walls. In the following discussion the standpoint taken is that the malformation of the terminal gut was most likely a cystic remnant of the tail gut with pressure necroses of the wall, and enormous enlargement of the cysts with perforation into the rectum.

Résumé

Après avoir exposé dans une courte description le développement du rectum, l'auteur décrit le cas d'un nouveau-né de sexe masculin qui a présenté au niveau de chaque région fessière une formation sacculaire fluctuante, de la taille d'une mandarine, communiquant avec le rectum et pourvue d'une espèce de diverticule remontant vers la région rénale droite. Les deux sacs eux-mêmes sont reliés entre eux par une fine communication. Les parois de toutes ces formations sont constituées par du tissu de bourgeonnement semblable à celui de la paroi d'un ancien abcès. Comme la discussion des malformations du rectum le fait ressortir, il est très vraisemblable qu'il s'agisse ici de résidus kystiques de l'intestin caudal dont la paroi a subi une nécrose par compression, conjointement à une forte dilatation des kystes et perforation dans le rectum.

LITERATUR

Anders, H.E.: Über Kloakenmißbildungen Virchows Arch. *229:* 531 (1921).

Bonnet, J.: Lehrbuch der Entwicklungsgeschichte (Parey, Berlin 1907).

Broman, J.: Normale und abnormale Entwicklung des Menschen (Bergmann, Wiesbaden 1911).

Brüning, H. und Schwalbe, E.: Hdb. Path. Kindesalter; vol. 1, (Bergmann, Wiesbaden 1913).

Bruns, P.: Über Sacraltumoren. Beitr. klin. Chir. *29:* 388 (1901).

Donovan, E.: Duplications of the alimentarytract. Ann. Surg. *126:* 289 (1947).

Fink, A. und Joke, H.: Zwei seltene, fast gleichartige kloakale Mißbildungen der Ausscheidungsorgane. Zbl. Path. *94:* 255 (1955/56).

Goell, E. M.: Über eine komplizierte Mißbildung am kaudalen Körperende. Zbl. Path. *86:* 276 (1950).

Hauser: Sacrale, überzählige Darmanlage mit Respirationstractus. Zbl. Path. *25:* 427 (1914).

Henning, L.: Über kongenitale, echte Sacraltumoren. Beitr. path. Anat. *28:* 593 (1900).

Hertwig, O.: Hdb. Entwicklungslehre der Wirbeltiere (Fischer, Jena 1906).

Kornfeld, W. und Fessler, A.: Ein erhalten gebliebener, teilweise ektopischer Sinus urogenitalis mit einer Doppelbildung des Sigmoids. Virchows Arch. *256:* 528 (1925).

Kornitzer, E.: Über eine angeborene, den Weichteilen der Glutaealgegend anhängende Mißbildung. Virchows Arch. *227:* Suppl. 1 (1920).

Loustalot, P.: Über Mißbildungen des kaudalen Körperendes. Ein Beitr. zur Frage der sirenoiden Fehlbildungen. Acta anat. *9:* 366 (1950).

Martius, K.: Ein Fall von persistierender wahrer Kloake mit bandförmigem Ovar und anderen seltenen Mißbildungen im Urogenitalsystem. Frankf. Z. Path. *12:* 47 (1931).

Meyer, R.: Über einige Abnormitäten am Schwanzende menschlicher Foeten. Virchows Arch. *180:* 526 (1907).

Middeldorpf, K.: Zur Kenntnis der angeborenen Sacralgeschwülste. Virchows Arch. *101:* 37 (1885).

Miller, F.: Zur Kenntnis der Kloakenmißbildungen. Frankf. Zschr. Path. *54:* 378 (1940).

Möller, H.: Über einen Fall von doppeltem Enddarm. Frankf. Z. Path. *8:* 151 (1911).

Nachmannsohn, E.: Beiträge zur Lehre von den Defektbildungen des kaudalen Körperendes. Frankf. Z. Path. *44:* 117 (1933).

Narath, H.: Über eine Kloakenmißbildung. Zbl. Path. *43:* 433 (1928).

Potter, E. L.: Pathology of the Fetus and the Infant (Year Book Publishers, Chicago 1961).

Ribbert, H.: Epithelzysten zwischen Steißbein und Rectum bei einem Foeten. Virchows Arch. *178:* 60 (1904).

Ries, E.: Über Kloakenmißbildungen. Frankf. Z. Path. *36:* 363 (1928).

Schwalbe, E.: Über die Def. des Begriffs «Mißbildung». Virchows Arch. *189:* 526 (1907). Morphologie der Mißbildungen der Menschen und Tiere (Fischer, Jena 1926).

Theiler, K.: Blockwirbelbildungen bei Defekt des hinteren Körperendes. Arch. Klaus-Stift. Vererb. Forsch. *25:* 343 (1950).

Tobeck, A.: Über angeborene Verschlüsse des Darmrohres. Virchows Arch. *265:* 330 (1927). – Über Kloakenmißbildungen. Virchows Arch. *265:* 354 (1927).

Töndury, G.: Neuere Ansichten über die formale Genese der Atresien von Anus und Rektum. Schweiz. med. Wschr. *11:* 314 (1941). – Die Bedeutung der Chorda dors. für die Entwicklung der Wirbelsäule. Arch. Klaus-Stift. Vererb. Forsch. *24:* 237 (1949).

Ucke, A.: Über Persistenz der Kloake beim menschlichen Foetus. Virchows Arch. *255:* 47 (1925).

Wooler, H.: Duplications of the alimentarytract. Brit. J. Surg. *37:* 356 (1950).

Eingegangen 30. Juli 1962

Adresse des Autors: Dr. J. Stalder, Pathologisches Institut der Universität, *Basel* (Schweiz)